

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER N° 72

FACULTÉ DE MÉDECINE

LES SARCOMES PRIMITIFS DE LA TRACHÉE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de médecine de Montpellier

Le 24 juin 1943

PAR

Marcel BRUN

Né à Paris (Seine) le 3 janvier 1916

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

MM. TERRACOL, professeur, *président*.
LAMARQUE, professeur.
GUIBAL, agrégé.
ROUX, agrégé.

IMPRIMERIE E. MAZEL
: LARGENTIÈRE (ARDÈCHE) :

1943

**LES SARCOMES PRIMITIFS
DE LA TRACHÉE**

LES SARCOMES PRIMITIFS DE LA TRACHÉE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de médecine de Montpellier

Le 24 juin 1943

PAR

Marcel BRUN

Né à Paris (Seine) le 3 janvier 1916

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

} MM. TERRACOL, professeur, *président*.
LAMARQUE, professeur.
GUIBAL, agrégé.
ROUX, agrégé.

IMPRIMERIE E. MAZEL
: LARGENTIÈRE (ARDÈCHE) :

1943

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Professeurs

Anatomie.....	MM. J. DELMAS
Histologie.....	TURCHINI
Physiologie.....	L. HEDON
Chimie biologique et médicale et toxicologie.....	CRISTOL
Physique médicale.....	PECH
Anatomie pathologique et médecine expérimentale...	BAUMEL
Microbiologie.....	LISBONNE
Pathologie et thérapeutique générales.....	PAGES
Thérapeutique et matière médicale.....	JANBON
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	PUECH
Hygiène.....	CARRIEU
Médecine légale et médecine sociale.....	VIDAL
Pathologie médicale et clinique propédeutique.....	BOULET
Clinique médicale.....	GIRAUD, <i>doyen</i> .
Clinique chirurgicale.....	L. RIMBAUD
Clinique obstétricale.....	MASSABUAU, <i>assesseur</i>
Clinique des maladies mentales et nerveuses.....	LAPEYRE
Clin. des mal. des enfants et hyg. du premier âge...	P. DELMAS
Clinique de dermato-syphiligraphie.....	EUZIERE, <i>doyen hon.</i>
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	BOUDET
Clinique des maladies des voies urinaires.....	MARGAROT
Clinique gynécologique.....	ETIENNE
Clinique ophtalmologique.....	JEANBRAU
Clinique d'oto-rhino-laryngologie et maxillo-faciale..	N...
	DEJEAN
	TERRACOL
<i>Chargés de cours :</i>	
Anatomie (Ch. de c.).....	LAUX
Histologie (Ch. de c.).....	GRANEL
Radiologie (Ch. de c.).....	LAMARQUE
Pathologie chirurgicale.....	AIMES

Honorariat

Professeurs honoraires :

MM. TEDENAT, BERTIN-SANS, CABANNES, GALAVIELLE,
VIREN, BOSCH, VILLARD, GRYNFELTT, RICHEL.

Chargés de Cours Complémentaires

MM.		MM.	
Chimie.....	MONNIER, <i>agrégé</i> .	Clin. de la tuberc	VIDAL, <i>professeur</i> .
Microbiologie...	CARRERE, <i>agrégé</i> .	Pathologie chir.	MOURGUE
Hist. nat. méd..	HARANT, <i>agrégé</i> .		MOLINES, <i>agr.</i>
Pharmacologie..	HARANT, <i>agrégé</i> .	— —	TRUC, <i>agrégé</i> .
Pathologie méd.	BOUCOMONT, <i>agr.</i>	Chirurgie expér..	GUIBAL, <i>agrégé</i> .
— —	BERT, <i>agrégé</i> .	Médecine opérat.	ROUX, <i>agrégé</i> .
Propédeut. méd.	P. RIMBAUD, <i>agr.</i>	Accouchements..	CADERAS
Clinique interne	PUECH, <i>professeur</i> .		de KERLEAU <i>agr.</i>
Clin. mal. cont.	JANBON, <i>profes.</i>	Stomatologie....	HOUPERT, <i>d'en méd.</i>

Agrégés en exercice

MM.		MM.	
Médecine.....	P. RIMBAUD.	Chirurgie.....	MOURGUE-
—	BOUCOMONT.		MOLINES
—	BERT.		GUIBAL.
—	LAFON, <i>chargé d'agr.</i>		ROUX.
Chimie.....	MONNIER.	Urologie.....	TRUC
Bactériologie..	CARRERE.	Accouchements..	CADERAS
Hist. nat. méd.	HARANT.		de KERLEAU.

La Faculté de médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



A MA MERE

A MA TANTE

A MA FEMME

A MON FRÈRE ET A TOUS MES PARENTS

MEIS ET AMICIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN TERRACOL,

Professeur de clinique oto-rhino-laryngologique
et de chirurgie maxillo-faciale
Officier de la Légion d'Honneur
Croix de guerre 1914-1918

*Il nous a accueilli avec la plus
grande bienveillance dans son service
et a toujours manifesté pour nous une
bonté qui ne s'est jamais démentie.*

*Il a inspiré et guidé notre travail.
Pour tout cela, qu'il trouve ici l'ex-
pression de notre bien sincère et res-
pectueuse reconnaissance.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LAMARQUE

Directeur du Centre anti-cancéreux

*Il a bien voulu accepter de faire
partie de notre jury. Nous lui en
exprimons toute notre gratitude.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ A. GUIBAL

Chevalier de la Légion d'Honneur

Médaille Militaire

Croix de guerre 1914-18

*Nous le prions de trouver ici nos
remerciements pour sa bonté à notre
égard.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ G. ROUX

Chevalier de la Légion d'Honneur

Croix de guerre (1914-18 et 1939-40)

*Nous n'oublierons jamais le long
temps où nous avons eu l'honneur
d'être son collaborateur à la clinique
Saint Côme. Il a été pour nous à la
fois un maître et un ami.*

A MES MAÎTRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE MONTPELLIER

AUX CHIRURGIENS ET AUX SŒURS
DE LA CLINIQUE SAINT COME



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INTRODUCTION

A propos d'un cas de sarcome primitif de la trachée, observé dans le service de notre maître, Monsieur le professeur TERRACOL, il nous a paru intéressant de grouper dans ce travail l'ensemble des faits publiés jusqu'à ce jour.

Les tumeurs malignes de la trachée sont rares. Cependant, leur étude est déjà ancienne. Depuis 1868, date à laquelle SCHRÖTTER publia le premier cas, jusqu'à notre observation, de nombreuses publications ont été écrites.

Dans ce travail, nous nous occuperons seulement des *tumeurs malignes primitives*, éliminant toutes les tumeurs malignes secondaires de la trachée, de même que toutes les tumeurs bénignes.

Nous étudierons successivement leur étiologie, peu connue; leur anatomie pathologique, très importante; leur symptomatologie qui varie suivant que la tumeur est sessile ou pédiculée; leur diagnostic, enfin leur évolution et leur traitement, variable suivant les auteurs.

Avant de commencer notre travail, il nous est particulièrement agréable d'exprimer à Monsieur le docteur H. L. GUIBERT, chef de laboratoire d'anatomie pathologique, préparateur de médecine expérimentale et à Monsieur le docteur L. FABRE, chef de clinique, notre reconnaissance pour les conseils qu'ils ont bien voulu nous donner.

OBSERVATION

M. A... Emile, 60 ans, est un lozérien qui est hospitalisé le 27 juillet 1942 ; il nous est adressé par le docteur de GAUDIN DE LAGRANGE avec le diagnostic de « tumeur sous-glottique ». Cet homme, d'aspect robuste, est indemne de tout passé pathologique personnel, collatéral ou héréditaire.

En décembre 1941, et pendant quatre mois environ, M. A... a souffert d'une dysphonie qui a cessé spontanément après avoir résisté à tous les traitements prescrits par le médecin traitant. Pendant un an, cet homme ne présentant plus aucun trouble, a continué son travail d'agriculteur jusqu'à il y a trois semaines où est apparu un « discret crachement de sang », suivi de dyspnée et de dysphonie. De fait, à l'interrogatoire, la voix est sourde, ne « tient pas », l'essoufflement est assez rapide.

L'examen habituel permet de noter l'existence d'une otorrhée muqueuse gauche. Au miroir, le larynx est normal dans sa morphologie et sa mobilité ; par contre, on distingue, sous les cordes vocales, une tumeur lobulée, mobile selon les mouvements respiratoires. Lorsqu'elle se présente de face, elle obstrue les trois quarts antérieurs de la lumière de la trachée. Cette membrane tumorale est revêtue par une muqueuse de coloration et d'aspect normaux. Elle semble se fixer par un large pédicule à la gouttière trachéale antérieure.

L'examen général est entièrement négatif. Il n'existe aucun signe clinique ou radiologique de lésions pulmonaires. Toutes les réactions sérologiques sont négatives (D^r DEVÈZE).

Le 28 juillet, après anesthésie locale, on pratique une laryngoscopie par vision directe qui confirme en tous points l'examen au miroir fait à l'entrée et permet une biopsie à 25 cm. environ de l'arcade dentaire inférieure.

L'examen histologique pratiqué donne le résultat suivant : « Sorte de granulome inflammatoire recouvert par une muqueuse de structure normale ; les éléments constitutifs de ce granulome sont surtout représentés par des cellules lympho histiocytaires en nappe dense et continue. Bien qu'il n'y ait pas de limites nettes ni sur les côtés, ni en profondeur et que d'autre part l'activité amitotique des cellules de ce tissu granulomateux soit assez marquée, on ne constate pas de signes histologiques indubitables de prolifération cellulaire maligne : pas d'essaimage notamment ».

L'examen radiologique de la région laryngo-trachéale, pratiqué après injection de lipiodol, ne montre pas d'aspect pathologique jusqu'à la hauteur de l'interligne crico-thyroïdien. Par contre, sur la paroi antérieure de la trachée, dans les premiers anneaux et empiétant sur le cricoïde, le lipiodol dessine les contours d'une petite masse antérieure assez régulière et de forme ovale.

Le diagnostic histologique demeurant en suspens, on décide de pratiquer une nouvelle biopsie. Ce deuxième prélèvement donne la clef du problème. Nous nous contenterons de résumer ici ce nouvel examen histo-pathologique puisqu'il est étudié en détail plus loin : « Prolifération très active et désordonnée d'éléments à structure histiocyttaire ; les mitoses sont nombreuses, les amitoses

aussi, ainsi que les monstruosités nucléaires. En profondeur, la tendance infiltrante de ces cellules néoplasiques est manifeste ; on les voit également proliférer vers la surface et entamer l'épithélium de revêtement qui, en lui-même, ne présente aucun signe de prolifération cellulaire anormale. On se trouve donc en présence d'un histiocytome malin : **histio-cyto-sarcome** » (H. L. GUIBERT).

La nature histologique de cette tumeur permet de penser qu'elle sera radio-sensible : le malade est donc adressé à la Clinique Curie pour traitement par rayons X et les modalités de ce traitement furent les suivantes :

Appareil Rectabloc. C. G. R. : Tension, 190 Kw.

Filtre primaire 10/10

mm. Cu. addition-

nel 2/10 Cu. 20/10 Al

Intensité : 15 mA.

Débit : 25 r/min.

Portes d'entrée : côté droit du larynx,
côté gauche du larynx.

Surface d'irradiation : 8×10 cm.

Distance : 50 cm.

Dose par séance, à la peau : 250 r.

Dose totale pour chaque champ : 3.000 r.

Rythme quotidien alterné.

Le traitement s'échelonne du 8 juillet 1942 au 5 août 1942. (Professeur LAMARQUE et docteur BETOULIÈRES).

Le malade est revu le 6 septembre 1942 ; la lésion qui présente toujours le même aspect macroscopique paraît cependant avoir régressé. Son volume est moindre ; elle se fixe par un large pédicule dans la gouttière trachéale antérieure ; elle subit encore les mouvements respiratoires mais n'obstrue que le tiers environ de l'aire trachéa-

le. Le malade séjourne dans son village du 26 septembre au 1^{er} novembre puis est hospitalisé à nouveau.

Lors de son deuxième séjour, la lésion purement locale était constituée par une tumeur pédiculée du volume d'un pois, de coloration rouge-vineuse, parcourue par deux vaisseaux et fixée nettement au-dessous de la corde vocale droite, sur la partie antéro-latérale de la gouttière trachéale.



Le 4 novembre, sous laryngoscopie directe, la tumeur est extirpée en totalité à la pince biopsique par M. le professeur TERRACOL, et le contrôle histologique pratiqué est le suivant : « L'examen histologique du nouveau fragment, après radiothérapie, montre un remaniement complet du tissu tumoral tel qu'il se présentait avant les irradiations : les modifications structurales portent sur les

éléments réticulo-histiocytaires et sur le stroma : la fonte des éléments néoplasiques est quasi-totale et le stroma est devenu fortement fibroïde ». (H.L. GUIBERT)

En présence de ce résultat thérapeutique, le malade considérablement amélioré, retourne chez lui, invité à se présenter au moindre signe anormal.

ETUDE HISTO-PATHOLOGIQUE

A. — Structure histologique de la tumeur avant roentgenthérapie

En surface, se trouve un épithélium pavimenteux stratifié du type des muqueuses dermo-papillaires : il y a donc eu métaplasie du revêtement de la tumeur, puisque, normalement, la trachée comporte un épithélium cylindrique stratifié.

En plusieurs points, cet épithélium métaplasie est non seulement distendu et aminci par des éléments cellulaires en prolifération très active, qui occupent le chorion, mais encore il est dissocié par eux, comme s'il allait être traversé de part en part (fig.1,A).

Le chorion est méconnaissable : au lieu d'un tissu conjonctivo-vasculaire, on a affaire à une nappe très dense d'éléments cellulaires éminemment polymorphes. Au centre, ils sont si fortement tassés les uns contre les autres qu'on distingue mal les limites cellulaires ; (fig.2,A) sur les bords de la néoplasie au contraire, la répartition des éléments en prolifération anormale est plus lâche.

(fig. 2,B) ; il s'agit d'une structure réticulaire ou mieux symplastique.

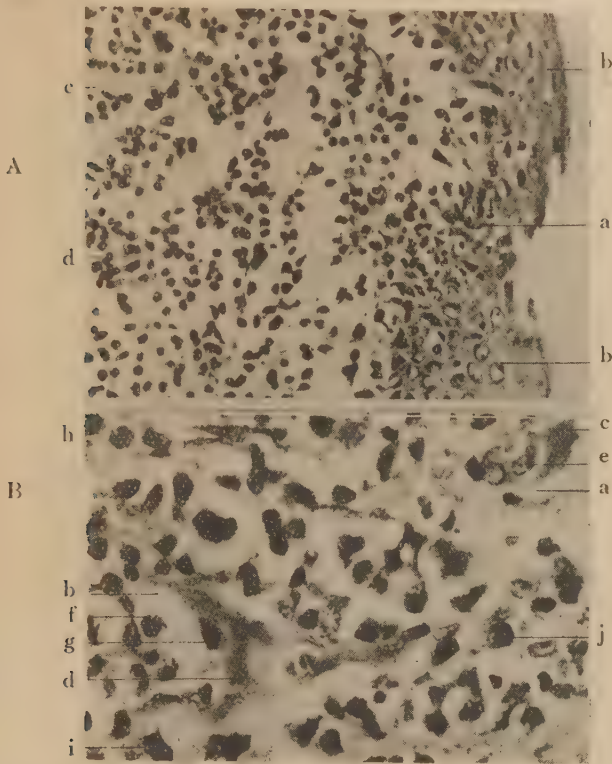


Fig. 1. — A) Irruption au point *a*, de l'épithélium de revêtement pavimenteux stratifié *b*, des histiocytes sarcomateux *c* et *d*.

B) en *a* et *b*, deux vaisseaux sanguins dont la lumière est obstruée par des globules rouges laqués ; en *c* et *d* et par des cellules *e*, *f*, *g*, de même structure que les éléments histiocytaires sarcomateux du voisinage *h*, *i*, *j*.

Une étude attentive, à l'aide de grossissements suffisants, de cette dernière zone permet de saisir les divers stades évolutifs des cellules néoplasiques ; leur état his-

tiocyttaire est, normalement, caractérisé par un noyau assez gros, généralement clair, à chromatine poussiéreuse, à nucléole plastique bien individualisée et par un

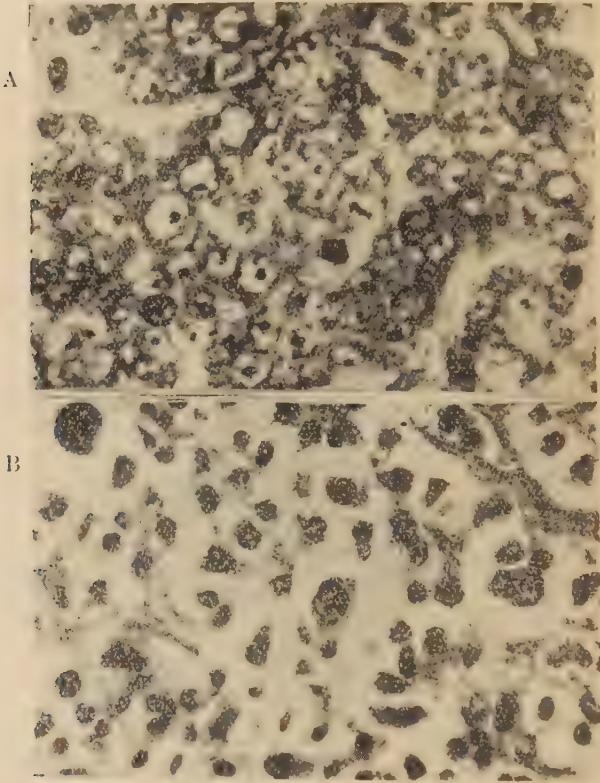


Fig. 2. — Deux aspects différents de l'histio-cyto-sarcome avant roentgenthérapie : en A, aspect compact avec noyaux vésiculaires et quelques mitoses ; en B, aspect symplastique et giganto-cellulaire.

cytoplasme faiblement acidophile, souvent rameux et vacuolaire dans sa portion périphérique qui renferme fréquemment des granulations diverses, plus ou moins chromophiles.

A mesure que ces éléments en prolifération active augmentent d'atypie, on les voit perdre leurs caractères structuraux d'histiocytes et devenir très polymorphes. Leur noyau surtout retient l'attention par son aspect à la fois globuleux et vésiculaire, surtout dans la portion centrale, très dense, de la néoplasie (fig. 2,A) : au lieu de présenter une fine poussière de chromatine, comme dans le cas d'éléments histiocytaires normaux, on voit que ce noyau est clair, avec une seule granulation qui représente soit un état picnotique par condensation de la chromatine, soit un nucléole dégénératif.

En outre, les formes nucléaires monstrueuses abondent : noyaux géants, hyperchromatiques, doubles, en mitose ou amitose atypiques ou dégénératives. D'ailleurs, si, dans un même champ microscopique, différentes structures nucléaires s'observent, il semble néanmoins que ce soit la forme vésiculaire qui domine.

Ainsi, on a sous les yeux, diverses images d'activité cellulaire très grande qui paraissent correspondre, de la part de ces éléments histiocytaires, à un pouvoir prolifératif intense aboutissant à un état anarchique infiltrant.

C'est qu'en effet, de même que nous avons déjà noté l'invasion de l'épithélium de revêtement, ce qui témoigne d'une absence de limitation du processus tumoral vers la surface, de même nous devons insister sur les signes de propagation de proche en proche, latéralement et en profondeur, que présentent ces éléments histiocytaires néoplasiques : ce sont là, pensons-nous, des faits histologiques qui plaident en faveur de la nature maligne du processus néoplasique que nous étudions ici.

Dans un même ordre d'idées, notre attention a été retenue par la structure des vaisseaux sanguins ; or, ils

sont rares dans cette néoplasie histiocytaire et la plupart présentent une paroi propre nettement différenciée, c'est-à-dire qu'il existe un endothélium entre le sang circulant et les cellules sarcomateuses.

Tou efois, il nous a été permis d'observer, dans la zone d'extension latérale de la néoplasie, deux vaisseaux sanguins comportant une paroi propre mais dont la lumière est occupée par un amas de globules rouges laqués auxquels s'ajoutent deux à trois éléments cellulaires de dimensions et de structure exactement comparables à celles des éléments histiocytaires néoplasiques voisins (fig. 1, B).

En présence de ces faits, on pense tout naturellement à des signes d'embolies sarcomateuses, même en tenant compte qu'au point considéré, dans la coupe, on ne saurait confondre les cellules endothéliales à noyau petit, allongé et plaqué contre la lame cytoplasmique servant de limite à la cavité vasculaire avec les cellules histiocytaires beaucoup plus volumineuses, à gros noyau, et libre dans la lumière du vaisseau ainsi qu'il est aisé de s'en rendre compte à l'aide d'objectifs suffisants et en faisant varier convenablement la vis micrométrique.

Ainsi donc un certain nombre de faits histologiques militent en faveur de la malignité de cette prolifération histiocytaire : c'est d'une part, la multiplication très active et anarchique, par mitose et amitose souvent atypique des éléments néoplasiques ; ensuite, c'est l'absence de limite nette à la masse cellulaire néoformée qui, ainsi offre des signes d'un pouvoir infiltrant dans divers sens, vers et même à travers la muqueuse, latéralement, et en profondeur le long des faisceaux conjonctifs du chorion, enfin, le troisième argument, c'est la présence, dans cer-

taines cavités vasculaires sanguines, de cellules libres de même structure que les éléments histiocytaïres néoplasiques.

Pour toutes ces raisons et bien qu'il existe, entre les éléments néoplasiques, une assez grande quantité de fibrilles précollagènes mises notamment en évidence soit par le picro-noir-naphtol de Curtis, soit par la coloration argentique de Perdreau, nous pensons que le diagnostic histologique d'histiome malin (histio-cyto-sarcome) doit être porté.

Telles sont les conclusions qui se dégagent de l'étude histologique détaillée de la tumeur trachéale avant l'application du traitement par les rayons X.

Voyons à présent en quoi consistent les modifications structurales de cette tumeur après roentgenthérapie.

B/ Structure histologique de la tumeur trachéale après roentgenthérapie.

En surface, on a ici aussi, un épithélium pavimenteux stratifié, donc métaplasie. Au-dessous de lui, le tissu est tout à fait différent de celui de l'histio-cyto-sarcome : il y a eu remaniement complet à la fois des cellules néoplasiques et de la trame.

Les premières considérablement raréfiées, sont disséminées de cide là au sein d'une trame d'aspect fibroïde. De dimensions très variables, leur noyau et leur cytoplasme présentent des signes très accusés de lyse plus ou moins avancée. Tous les stades des processus dégénératifs habituels sont visibles dans les cellules histiocytaïres frappées de mort par les rayons X : noyaux hyper-

chromatiques bourgeonnants ou picnotiques, les uns en caryolyse, d'autres en caryorhexis (fig. 3,A) ; cytoplasme d'étendue variable avec signes divers de dégénérescence

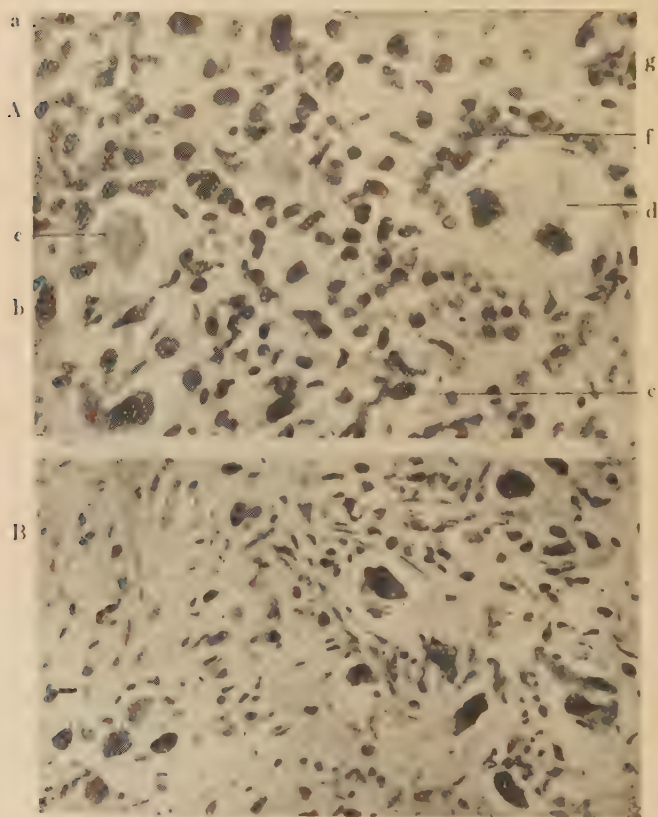


Fig. 3. — Après roentgenthérapie : A) un groupe d'histiocytes sarcomateux en dégénérescence : *a*, *b*, *c*, stade de début (noyau picnotique) ; en *d*, cytolyse et caryorhexis ; en *e*, le noyau a disparu et il ne subsiste qu'une « mèche » cytoplasmique ; les éléments plus petits représentent aussi des cellules néoplasiques en dégénérescence ou bien des éléments macrophagiques, en *f*, et *g*, notamment.

B) autre stade de dégénérescence post-roentgenthérapique : on voit plusieurs cellules sarcomateuses en cours de lyse au sein d'un tissu fibroïde qui se substitue aux éléments néoplasiques.

tels que tuméfaction trouble, dégénérescence granuleuse, vitreuse, vacuolaire pour aboutir graduellement à une lyse totale (fig. 3, A et B). A ce stade ultime de nécrose, on trouve à l'emplacement des cellules histiocytaires néoplasiques, un espace à peu près optiquement vide, parfois avec un reliquat de noyau ou une « mèche » de cytoplasme, sans structure aucune (fig. 3, A).

Quant au stroma, il a pris dans la tumeur irradiée, un développement considérable : il est fibroïde en certains points, c'est-à-dire que les faisceaux collagènes comportent encore de nombreux fibrocytes et fibroblastes, mais il y a des régions où les éléments figurés sont très rares et où la densité des faisceaux collagènes réalise véritablement un état de fibrose avancée.

Dans ce tissu tumoral irradié, les vaisseaux sanguins sont nombreux et la plupart sont, eux aussi, atteints de sclérose.

Ainsi donc, la tumeur histiocyttaire, après roentgenthérapie, a perdu les signes histologiques de malignité, qu'elle présentait avant le traitement et elle retient plutôt l'attention par les signes de dégénérescence et de fonte des cellules histiocytaires néoplasiques auxquelles s'est substitué un tissu fibroïde parfois très dense.

(H.L. GUIBERT)

Micro-photographies de A. HERBAUT, préparateur technique au Laboratoire d'anatomie pathologique de la Faculté de médecine de Montpellier, (Prof. J. BAUMEL).

HISTORIQUE

En 1868, SCHRÖTTER publia la première observation de sarcome de la trachée diagnostiqué par laryngoscopie indirecte, la tumeur fut extirpée chirurgicalement par la même voie.

En 1895, BERGEAT signale un nouveau cas de sarcome laryngo-trachéal et fait état de 12 observations.

En 1898, von BRUNS, dans une revue générale comptant tous les cas de tumeurs trachéales publiés de 1867 à 1898, retient 14 observations de sarcomes primitifs de la trachée et en 1899, PRUTA relate le premier cas de sarcome primitif de la trachée, observé en Italie.

En 1900, dans sa thèse, LEMOINE publie cinq observations nouvelles parues de 1881 à 1897 (MEYER-HUNIS, 1881 ; Paul KOCH, 1890 ; MACKENSIE et J. CALTERILL, 1895 ; CHIARI, Ch. LEVI, 1897).

La même année, KILLIAN, par laryngoscopie, diagnostique un sarcome endo-trachéal, et en réalise l'ablation. Il publie son cas clinique en 1902, son malade étant toujours en excellente santé.

En 1905, HEYNINX observe et enlève par les voies naturelles, une tumeur trachéale polypoïde, que le microscope révèle être un myxo-sarcome.

En 1906, SCHRÖTTER revenant sur son observation princeps, écrit le premier travail d'ensemble sur les sarcomes de la trachée. Après lui, Ch. THEISEN reprend la

question et collige 18 observations de sarcomes trachéaux primitifs.

En 1908, KRIEG reprend et continue dans le même esprit le travail de von BRUNS ; il ajoute 7 nouvelles observations, ce qui porte à 21 le nombre de cas publiés de 1857 à 1908.

CITELLI, en 1910, ROLLAND, en 1911, publient chacun une observation nouvelle. MARSCHICK, en 1912, signale un cas de chondro-sarcome du premier anneau trachéal.

En 1914, LOMBARD et BALDENWECK, à propos d'un cas de fibro-adénome de la trachée, relèvent toutes les observations de tumeurs trachéales publiées et portent à 53 le nombre total des sarcomes primitifs de la trachée.

La même année, INGERSOLL, en Amérique, publie une étude complète des sarcomes primitifs de la trachée.

En 1916, BERGGREN reprend le même travail.

En 1918, SEYMOUR d'une part, JONES de l'autre, publient chacun un cas de tumeur trachéale primitive dont le diagnostic histologique hésite entre endothéliome et sarcome.

En 1921, SCHIFFERS, dans le *Traité de Lannois, Lermoyez, Moure et Sébilleau*, écrit une bonne mise au point de la question.

MINNINGERODE, en 1929, lui consacre un important chapitre dans un article d'ensemble consacré aux tumeurs trachéales.

KRYZE, TANTURRI en 1927, WATSON-WILLIAMS en 1931 observent chacun un cas nouveau de sarcome trachéal.

En 1931, J. BARATOUX dans une thèse importante consacrée aux tumeurs malignes primitives de la trachée, porte à 27 le nombre de cas publiés. Son travail très fouillé nous a été d'un précieux secours et nous lui avons fait de larges emprunts.

La même année, par voie endoscopique, SEIFFERT enlève à l'anse diathermique un fibro-sarcome trachéal non récidivé un an après.

En 1932, PLONSKIER observe une localisation trachéale d'un processus de sarcomatose généralisée, fait déjà signalé pour la lympho-granulomatose par TANTURRI, en 1927.

En 1933, NORSK procède à l'ablation par bronchoscopie d'un volumineux sarcome trachéal ; pas de récurrence, trois ans après.

La même année, SØERENSEN et SCHUTZ observent un cas d'endothélio-sarcome qu'ils enlèvent en totalité par résection trachéale; une récurrence s'étant produite après extirpation endoscopique.

En 1934, LYMAN RICHARDS, G. LANCE publient chacun un cas de fibro-sarcome.

En 1935, paraît le travail d'ensemble d'AMERSBACH qui ajoute un cas de sarcome à cellules fusiformes aux 32 cas qu'il a pu recueillir dans la littérature. Le diagnostic avait été posé par laryngoscopie indirecte et la tumeur enlevée par la même voie ; un traitement complémentaire par aigüillage avait détruit complètement la tumeur.

La même année, ABBATE LUIGI étudie les sarcomes de la trachée chez l'enfant ; il cite trois observations dont une inédite. Chez son malade après ablation endoscopique et trachéotomie, il met en place des aigüilles de radium ; mais dans la suite la zone d'implantation présentait un aspect cicatriciel.

En 1936, J. LEROUX-ROBERT publie une excellente étude, anatomo-pathologique sur les cancers primitifs de la trachée, basée sur l'ensemble des publications qu'il a pu colliger sur la question et apporte un cas de sarcome plasmocytaire.

La même année, PORTMANN et LANIOL observent un nouveau cas.

En 1937, ALTMANN publie deux observations dont l'une concerne une lympho-sarcomatose généralisée avec inflammation sous-glottique, et l'autre un lympho-sarcome, en apparence primitif, de la trachée.

RUTTIN, par un orifice de trachéotomie, enlève à la curette un ostéo-sarcome. Récidivée un mois après, la tumeur a été enlevée en totalité par résection trachéale.

PAIDPOULOS, par trachéoscopie, extirpe une tumeur à cinq reprises et seule la dernière biopsie révèle la nature sarcomateuse.

La même année, PICH-GERTRAUDE enlève par laryngoscopie indirecte un sarcome obstruant la totalité de la lumière trachéale.

En 1938, paraît la thèse de SEROUDE, bonne mise au point de la question. HASSMANN observe la même année un fibro-sarcome primitif de la trachée qu'il traite après trachéotomie, par une résection trachéale et par la radiothérapie.

En 1939, TOBIAS WEINBERG publie deux nouveaux cas, l'un de myxo-sarcome, l'autre de fibro-sarcome ; ses observations, particulièrement fouillées, sont riches d'indications.

Enfin en 1943, TERRACOL, H. L. GUIBERT, BÉTOULLIÈRES et FABRE font paraître dans le *Bulletin de l'Association française pour l'étude du cancer* l'observation qui fait l'objet de notre thèse (cf. page 12.)

ETIOLOGIE

Fréquence particulière. — Malgré le développement de l'endoscopie, la prédiction de SCHIFFERS est toujours vraie : « *Les tumeurs de la trachée restent toujours une maladie d'exception.* »

De 1867 à 1931, sur 121 cas de tumeurs trachéales malignes connus, il n'existait que 27 sarcomes. En ajoutant les cas isolés et publiés dans la littérature médicale et notre observation, il doit exister (sauf omission ou erreur) en 1942, 42 observations de sarcome de la trachée. Si on ne retient que les sarcomes authentiques pour lesquels un examen histologique sérieux a été fait, ce chiffre doit être ramené à 35 cas (Γ. WEINBERG).

Fréquence de rapport avec les autres tumeurs. — Par rapport aux autres tumeurs de la trachée, on trouve environ 1 sarcome pour 4 épithéliomas et 1 tumeur maligne pour 3 bénignes (J. BARATOUX).

En 1937, CHEVALLIER L. JACKSON et F. W. KONZELMANN, sur 12 observations de tumeurs trachéales, ont observé 6 tumeurs bénignes, 6 épithéliomas, mais aucun sarcome.

On note environ une tumeur de la trachée pour 400 tumeurs du larynx, c'est dire la rareté des premières. A la clinique O. R. L. de la Faculté de médecine de Montpellier, pour 322 tumeurs malignes du larynx, il n'a été observé que le seul cas de tumeur maligne sarcomateuse de la trachée apporté dans notre travail.

Age. — Le sarcome se voit avec une égale fréquence dans les deux sexes. On l'observe surtout chez les sujets jeunes : 8 mois (LYMANS G. RICHARDS) ; 10 ans, (ABBATE LUIGI) ; 17 ans, (PAIDOUPOULOS) ; 18 ans (ADAMS) ; 20 ans, (KRYZE) ; 21 ans, (ALTMANN) ; 22 ans, PICH-GERTRAUDE, RUTTIN) ; 25 ans, (KILLIAN) ; 27 ans, (MEYER).

Mais on l'observe aussi chez des adultes et des vieillards : 32 ans, (INGERSOLL) ; 34 ans, (SCHROTTER, cas princeps) ; 44 ans, (PLONSKIER) ; 45 ans (NORSK) ; 48 ans, (P. KOCH) ; 61 ans, (SØERENSEN et SCHÆTZ) ; 63 ans, (LANIOL) ; 71 ans, (AMERSBACH).

On l'observe donc à tous les âges de la vie, avec peut-être, selon la règle, une légère prédominance chez les jeunes.

Causes invoquées. — On a incriminé des causes prédisposantes qui sont valables pour tous les cancers respiratoires : les altérations cicatricielles des voies aériennes, avec formation d'un tissu de sclérose ; la tuberculose, la silicose, les gaz de combat, la laryngo-trachéite chronique, les excès vocaux agiraient selon le mécanisme précédent (micro-traumatismes, lésions chroniques réalisant l'état pré-cancéreux).

L'anoxémie relative par rétrécissement des vaisseaux qui irriguent les voies aériennes, l'athérome sénile, le saturnisme, l'alcoolisme chronique et surtout la syphilis peuvent jouer un rôle (ELECKSEDER).

Mais l'abus du tabac et surtout des cigarettes est noté par la plupart des auteurs.

La transformation des tumeurs bénignes, les irradiations antérieures, ne paraissent jouer qu'un rôle très secondaire.

A signaler que la malade de Ch. LEWIS présentait un sarcome de l'amygdale et de nombreux nodules sarcomateux sous-jacents à la tumeur principale ; ces cas ouvrent la discussion de la métastase ou de la greffe. Egalement TANTURRI d'une part, PLONSKIER, de l'autre, ont observé des localisations trachéales au cours de sarcomatoses généralisées.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

ANATOMIE PATHOLOGIQUE MACROSCOPIQUE

Parmi les tumeurs malignes de la trachée, celles nées des tissus mésenchymateux, c'est-à-dire les *sarcomes*, sont très rares. WEINBERG n'en a relevé que 34 cas authentiques y compris deux personnels, dans toute la littérature médicale jusqu'en 1939.

Siège. — Pour SCHIFFERS, les sarcomes de la trachée siègent le plus souvent à sa partie supérieure et à la paroi postéro-latérale ; pour SEROUDE, ce sont surtout les parois antéro-latérales qui sont intéressées. MEYER HUNIS toutefois, en a rencontré qui étaient situés au dessus de la bifurcation et d'autres auteurs en ont signalé sur l'éperon même, avec obstruction consécutive d'une des deux grosses bronches (SEROUDE)

Aspect. — Ces tumeurs sarcomateuses sont généralement arrondies, sessiles avec une large base d'implantation, lisses à leur surface bien qu'on en ait observé de papillomateuses.

Cependant, on doit signaler que certains sarcomes de la trachée sont munis d'un pédicule (sarcome pendu-

losum). On retrouve la même disposition du côté de l'amygdale palatine.

Volume. -- Il est assez variable et peut aller de celui d'une cerise (ABATTE LUIGI), à une noix (un cas d'ALTMANN et un cas de WEINBERG) ou même un œuf de poule (cas d'HASSMANN) : on comprend dès lors que la lumière trachéale arrive à être aisément comblée. Ces tumeurs sont de coloration bleu-rougeâtre et de consistance assez molle.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE MICROSCOPIQUE

Quand on recherche dans les observations de sarcomes de la trachée les examens histo-pathologiques on est frappé par leur concision ; souvent même on ne trouve qu'une dénomination simple, sans description histologique.

SEROUDE, dont la documentation est importante, cite une dizaine de cas dont il n'a pu préciser la formule histologique ; cette proportion est considérable, si l'on tient compte du petit nombre des sarcomes connus de la trachée.

Avant d'étudier histologiquement chaque variété de sarcome, il convient d'insister sur un caractère structural qui leur est commun : c'est la *métaplasie épidermoïde* de l'épithélium qui revêt leur surface extérieure. Ce processus a, comme on le sait, donné lieu à un grand nombre de considérations étiologiques : nous retiendrons surtout l'opinion émise par E. GRYNFELTT qui pense que les pressions et les frottements anormaux dans un espace rétréci semblent être des facteurs mécaniques suffi-

sants pour expliquer ce changement de structure épithéliale.

Sarcome fibroblastique. — Le sarcome de la trachée, le plus fréquemment observé, est le *sarcome fibroblastique* (sarcome fusé ou globo-cellulaire des anciens auteurs). SEROUDE en a relevé, dans sa thèse, 6 observations : ce sont celles de KAHLER, d'AUNOY et ZÖLLER (2 cas), de WATSON WILLIAMS, de KRYZE, de WEISS et BIERMANN. Nous y ajouterons les cas de L. RICHARDS, de SEIFFERT, d'HASSMANN (2 cas) et de WEINBERG (2 cas), soit en tout 11 cas.

Ces sarcomes fibroblastiques se développent aux dépens du tissu conjonctivo-vasculaire de la paroi trachéale. Les cellules conjonctives jeunes qui les constituent sont munies d'un noyau tantôt allongé, fusiforme, tantôt arrondi, irrégulier de contours et doué d'une grande activité mitotique et amitotique ; leur cytoplasme est très variable d'étendue et assez chromophile.

Le degré de malignité de ces sarcomes varie avec le pouvoir fibrillogène de leurs éléments constitutifs ; il convient donc de distinguer à la suite de E. GRYNFELT, les *sarcomes fibroblastiques fibrillogènes* et les *sarcomes fibroblastiques afibrillogènes*. Pour cet auteur, les cellules sarcomateuses de ces derniers offrent beaucoup moins de cohésion entre elles que les cellules des sarcomes fibrillogènes ; aussi, elles possèdent un plus grand pouvoir d'essaimage. Les sarcomes afibrillogènes seraient donc d'une plus grande malignité que les sarcomes fibrillogènes dont les cellules plus cohérentes métastaserait moins facilement.

Sarcomes squelettogènes (cas de PICH-GERTRAUDE et cas de PUTTIN). — Au sens de P. MASSON, ces sarcomes

représentent une modalité évolutive des « mésenchyomes malins ». On sait en effet qu'ils sont constitués par des tissus mésenchymateux à potentialités multiples et possédant des caractères histologiques de malignité : éléments monstrueux et vaisseaux sanguins de type sarcomateux. Leur structure est éminemment polymorphe : on peut y voir soit des plages de tissu conjonctif plus ou moins riche en fibrocytes et à différenciation fibrillogène plus ou moins marquée, soit des plages chondroïdes avec des chondroblastes atypiques et monstrueux, soit des coulées à différenciation ostéoïdes ou préostéoïdes.

Myxo-sarcomes. — (cas de WEINBERG). Ces tumeurs ont une structure qui rappelle celle des *myxomes*, c'est-à-dire un tissu formé de cellules rameuses du type embryonnaire, au sein d'une substance fondamentale mucoïde, avec des signes de prolifération très active, anarchique et infiltrante.

Sarcomes chondroblastiques. — Ils se développent le plus souvent aux dépens du premier anneau trachéal (cas de MARSCHIK). Ces néoplasmes sont uniquement formés de tissu cartilagineux et c'est en cela qu'ils diffèrent des sarcomes squelettogènes ; mais le tissu cartilagineux qui les constitue est très atypique : les chondroblastes n'offrent plus la disposition en groupes isogéniques axiaux ou coronaires ; ils ont une répartition anarchique et font preuve d'un très grand polymorphisme avec monstruosité nucléaires et mitoses atypiques. Mais ce qui caractérise surtout ces sarcomes chondroblastiques et permet d'ailleurs de les différencier des chondromes bénins, c'est qu'ils sont dépourvus de périchondre ; on assiste dès lors à une prolifération très active de la chondrine et « c'est cette chondrine, qui, poussée à la façon

d'une masse d'injection, refoule ou dissocie les tissus normaux et forme l'extrême avant-garde de la tumeur » (P. MASSON). La malignité de ces tumeurs cartilagineuses ainsi douées d'un grand pouvoir d'accroissement et d'infiltration « est certaine et leur généralisation par voie sanguine, la règle » (P. MASSON).

Sarcomes lymphoblastiques. — Certains auteurs leur font une place spéciale : ces cancers seraient en effet développés aux dépens des formations lymphoïdes qui occupent le chorion de la muqueuse trachéale. ALTMANN en a décrit un cas. Sans nier absolument l'existence de cette variété de sarcome, nous pensons qu'elle doit être extrêmement rare, car, à vrai dire, le chorion de la muqueuse trachéale est dépourvu de formations lymphoïdes. BOUIN d'ailleurs n'en mentionne pas l'existence et H. L. GUIBERT, au cours de l'examen histologique systématique d'un assez grand nombre de trachées, n'a jamais constaté la présence d'éléments lymphoïdes dans la paroi trachéale.

Par contre, celle-ci présente, dans son chorion, de nombreux éléments réticulo-histiocytaires qui constituent les *sarcomes histiocytaires (histio-cylo-sarcomes)*. A notre connaissance, du moins, cette variété de sarcomes n'a pas été décrite et le cas que l'on vient d'étudier et de publier dans le *Bulletin de l'Association française pour l'étude du cancer* semble être le premier mentionné dans la littérature. L'intérêt anatomo-pathologique de cette observation était double puisqu'il résidait d'une part dans l'extrême rareté de cette variété de sarcome et d'autre part dans le fait que soumis à la roentgenthérapie, il fut en très peu de temps à peu près complètement stérilisé : en effet, le contrôle histologique de la tumeur

irradiée permet de se rendre compte de la lyse des histiocytes sarcomateux et de leur remplacement par un tissu fibroïde très dense.

Peut-être faut-il ranger dans la catégorie des histiocytosarcomes les *endothélio-sarcomes* dont SÆRENSEN et SCHÆTZ ont publié un cas (H. L. GUIBERT).

DONNÉES CLINIQUES

Les modalités du début sont très diverses. Cependant la symptomatologie reste toujours une symptomatologie d'emprunt. Il est exceptionnel que la tumeur trachéo-bronchique soit une découverte fortuite ; il en fut cependant ainsi pour le cas clinique rapporté par AMERSBACH.

Presque toujours, la tumeur du conduit respiratoire se manifeste par des signes fonctionnels dont l'ensemble constitue le syndrome trachéal.

La dyspnée est le symptôme maître. D'évolution progressivement continue, elle présente des phases d'exacerbation dues au spasme ; elle s'observe aux deux temps de la respiration, ce qui l'oppose à la dyspnée laryngée.

Parfois un syndrome asphyxique aigu commande la trachéotomie d'urgence (PICH-GERTRAUDE) ; d'autres fois, l'évolution de la dyspnée est très prolongée : le malade de MEYER, âgé de 27 ans, était dyspnéique depuis l'enfance, celui de T. WEINBERG depuis trois ans.

L'hémoptysie vient en deuxième ligne : soit abondante d'emblée (PICH-GERTRAUDE), soit fractionnée, ce qui est le cas le plus fréquent (KILLIAN, ROLLAND).

La toux est également un symptôme habituel de l'obstruction trachéo-bronchique. Sèche, simple toux

d'irritation, elle peut, dans certains cas, aboutir au rejet des crachats muco-purulents ou même de débris de tumeur (ROLLAND).

La toux quinteuse est un signe fréquent, au début.

La douleur rétro-sternale profonde (KILLIAN) ou localisée à l'hypo-pharynx (NORSK) a parfois été le point de départ d'explorations plus complètes qui ont fait découvrir la tumeur.

La dysphonie, enfin, a été notée par KILLIAN, THEISEN et ONODI ; elle s'observe dans le cas de tumeurs haut situées et surtout dans les cas de tumeurs pédiculées, ce qui est exceptionnel, les sarcomes de la trachée étant le plus souvent des tumeurs sessiles à large base d'implantation. Notre malade cependant avait présenté de la dysphonie pendant quatre mois avant que n'apparaisse la dyspnée.

A la phase d'état, le tableau clinique est caractérisé par trois faisceaux de signes cliniques fonctionnels, généraux et physiques auxquels il convient d'ajouter un faisceau de signes radiologiques.

Les signes fonctionnels sont presque toujours les symptômes d'alarme qui motivent l'examen ; les signes physiques sont — et de loin — les plus importants pour le diagnostic ; les symptômes généraux et radiologiques sont précieux pour établir le pronostic et connaître les possibilités thérapeutiques.

Les signes fonctionnels. — Ils sont les mêmes qu'à la période de début, mais du fait même de leur durée, ils prennent une allure particulière. La dyspnée est toujours le maître symptôme. Sans polypnée, parfois même avec bradypnée, elle s'accompagne de tirage, d'autant

plus marqué que la sténose trachéale est plus pressée. Dans la règle, elle existe aux deux temps ; elle peut être uniquement expiratoire (grosse tumeur à large pédicule) ; enfin elle peut être tantôt inspiratoire, tantôt expiratoire dans les cas de tumeurs à large pédicule (SEROUDE).

C'est une dyspnée « audible » à distance ou à l'auscultation, soit cornage de tonalité grave® (cas le plus fréquent) soit stridor de timbre aigu. Si, au début, elle était presque toujours une dyspnée d'effort, elle est maintenant continue, mais présente toujours des crises paroxystiques dues soit à des spasmes, soit à des poussées d'œdème ou de congestion, soit à la désagrégation de la tumeur (SÆRENSEN).

Cette progressivité de l'évolution de la dyspnée est caractéristique du syndrome d'obstruction trachéale.

La toux, symptôme fréquent, a moins de valeur. Elle est fréquemment de timbre caverneux ; mais elle peut être aboyante, quinteuse ou coqueluchoïde.

L'expectoration qui s'observe surtout le matin est souvent muco purulente ; parfois elle est sanguinolente et peut exceptionnellement renfermer des débris de tumeur (ROLLAND, KRYZE). L'intermittence et la variabilité sont les caractères essentiels de l'expectoration. La voix est rarement atteinte dans son timbre ; elle peut être rauque, striduleuse (KILLIAN) ; par contre, son intensité est souvent diminuée (P. KOCH).

Les douleurs, sourdes, durables, plutôt simple gêne que douleurs vraies, ont une topographie variable, soit rétro-sternales (KILLIAN), soit dans l'hypo-pharynx (NORSK), soit cervicales basses (LANIOL).

De tous les symptômes précédents, le plus important et de loin, est la dyspnée avec son allure progressive tout à fait caractéristique.

Symptômes généraux. Ils sont d'importance secondaire. L'amaigrissement, l'anémie s'observent dans tous les cas de tumeurs malignes. L'hippocratisme des doigts a plus de valeur. Les accès d'hyperthermie discrète, dus à l'infection surajoutée, chez des malades dyspnéiques, égarent souvent le diagnostic (SEROUDE).

Symptômes physiques. Leur recherche, méthodiquement conduite, constitue le temps capital de tout l'examen.

L'inspection du thorax permet de découvrir le tirage.

La palpation de la trachée et du larynx ne révèle rien de spécial. On doit palper les creux sus-claviculaires et la zone cervicale antérieure pour y rechercher les adénopathies (LANIOL).

L'auscultation du thorax fournit des renseignements plus précieux. On peut découvrir une diminution du murmure vésiculaire, mais surtout des bruits adventices lorsque la tumeur flotte dans le courant aérien ; ainsi dans notre cas, l'auscultation permettait de déclencher un bruit de drapeau très intense.

Rapidement, on passe à la laryngoscopie indirecte dont la valeur diagnostique est considérable ; elle permet, dans beaucoup de cas, d'affirmer l'existence de la tumeur et d'étudier ses caractères macroscopiques :

— le siège : tumeurs haut situées, facilement visibles ; tumeurs basses visibles chez des malades dociles ou après anesthésie du voile et du larynx ;

— le volume qui est variable : une cerise (ROLLAND), une petite noix (LANIOL), une amande (NORSK), une noix (HASSMANN), une châtaigne (KILLIAN), un œuf de poule (CITELLI). Dans la plupart des cas, le volume était con-

sidérable, il s'agissait de tumeurs obstruantes ou presque.

— la couleur : blanchâtre (CITELLI ; notre malade) ; rouge pâle (KILLIAN, SCHRÖTTER, CHIARI, P. KOCH) ; rouge sombre (LANIOL, ROLLAND).

— l'aspect : tumeurs irrégulières, mamelonnées, bosselées (KILLIAN, SCHRÖTTER, LANIOL, CITELLI) ou, au contraire, lisses (MACKENSIE, P. KOCK, ROLLAND, CITELLI).

— la présence ou l'absence de vaisseaux à la surface.

— enfin, son insertion et sa mobilité. L'insertion se fait presque toujours par un large pédicule et la tumeur est ainsi fixée. Parfois elle subit les mouvements respiratoires, oscillant au gré du courant aérien comme un rideau dans un courant d'air (SCHRÖTTER ; notre malade).

Les données fournies par le miroir laryngien doivent être précisées par la laryngoscopie à vision directe dans les localisations hautes ; dans les formes basses, la trachéoscopie s'impose, toujours précédée d'un examen radiologique.

La trachéoscopie est aux formes basses, ce que la laryngoscopie indirecte est aux formes hautes. Seule elle permet de voir la tumeur et d'en noter les caractères morphologiques. Le plus souvent il s'agit de tumeurs de coloration claire, rosée ou blanchâtre parcourues par des vaisseaux flexueux, largement insérés, dures si on les touche avec une sonde.

Les lésions sont souvent masquées par des sécrétions, d'où nécessité d'une aspiration et d'un tamponnement pour les mettre en évidence et permettre la biopsie, car *l'exploration endoscopique est complétée obligatoirement par une biopsie.*

Les signes radiologiques doivent être recherchés à l'écran et sur des clichés. A l'écran, il est exceptionnel que l'on voit la tumeur, mais, à l'examen du médiastin, on peut découvrir les adénopathies ou un anévrysme aortique qui rendent délicates les manœuvres endoscopiques.

L'injection intra-trachéale de lipiodol sous écran (soit à la sonde nasale, soit comme nous l'avons fait à la seringue laryngée) permet de voir le contour de la tumeur, d'en fixer la topographie et l'étendue, et enfin d'étudier son degré de mobilité.

L'atélectasie pulmonaire est d'apparition tardive.

Les divers modes d'extériorisation.

Formes silencieuses : le début s'établit par un accès asphyxique mortel (Ch. LEVY) ou nécessitant la trachéotomie d'emblée (P. KOCH), alors que, jusqu'au moment où apparaît la complication, la tumeur trachéale était demeurée absolument latente.

Forme symptomatique : Il est classique de décrire une forme dyspnéique, une forme dysphonique, une forme dysphagique ; ce sont là des modalités cliniques qui se définissent d'elles-mêmes.

Récemment, J. VILLARD a isolé les formes broncho-pulmonaires dont il distingue trois types bien définis : asthmatiforme, pseudo-tuberculeux, pseudo-suppuration broncho-pulmonaire. Ce sont des problèmes diagnostiques très ardues.

Formes topographiques. — Il convient d'en isoler schématiquement trois types :

— les formes hautes (jusque vers le 3^e anneau trachéal environ) qui sont visibles par laryngoscopie indirecte et peuvent être traitées de même ;

— les formes basses, visibles au miroir chez les malades très dociles sont du domaine diagnostique et thérapeutique de la bronchoscopie ;

— les formes localisées à la bifurcation peuvent entraîner une atélectasie pulmonaire unilatérale ; par ailleurs dans cette localisation, la biopsie est dangereuse.

DIAGNOSTIC

La clinique découvre l'obstruction trachéale ; la laryngoscopie dans les formes hautes, la trachéoscopie après examen radiologique, dans les formes basses, affirment la présence de l'obstacle et analysent ses caractères physiques microscopiques.

Avant de pratiquer *une biopsie*, il convient d'avoir éliminé les tumeurs trachéales ou extrinsèques, à savoir les adénopathies médiastinales, les goîtres et les anévrysmes. L'examen radiologique est d'un précieux secours. Par ailleurs, à l'endoscopie, l'axe trachéal apparaît dévié ; de plus, la sténose qui résulte du rétrécissement soulève une muqueuse saine. L'aspect endoscopique permet de soupçonner la nature de la tumeur : le sarcome est, dans la règle, une tumeur pédiculée ou sessile à large base, à surface lisse, à contours arrondis ; il n'infiltré pas la trachée ; rarement, le sarcome revêt l'aspect papillaire ou polypoïde.

Les réactions sérologiques éliminent la syphilis.

La biopsie est donc le complément obligé de toute exploration endoscopique qui révèle une tumeur intra-trachéale. Elle doit être renouvelée si les premiers résultats sont négatifs. Il a fallu cinq biopsies à PAIDOPOULOS pour obtenir un résultat positif. Souvent le premier examen histologique est sinon négatif, du moins douteux, et le diagnostic microscopique certain n'est posé qu'aux examens ultérieurs (cas de T. WEINBERG, notre malade).

La biopsie n'est cependant pas sans danger : les prises trop profondes sur une muqueuse infiltrée, ou encore à la hauteur de l'éperon bronchique, risquent de perforer la paroi trachéale. Il faut prélever sur une végétation ou une masse circonscrite.

L'examen anatomo-pathologique doit également étudier les débris tumoraux expulsés et même les sécrétions sanguinolentes qu'il faut examiner au microscope après inclusion et coupe. Le microscope affirme la nature histologique exacte de la tumeur ; il nous permet en outre de savoir si elle est ou non radio>sensible.

Il convient donc d'ériger en principe absolu que dans toute dyspnée qui ne fait pas sa preuve, l'examen radiologique et la trachéoscopie doivent être systématiques.

EVOLUTION ET PRONOSTIC.

L'évolution totale est fort lente : treize ans (SCHRÖTTER ; ZEMAN) ; la durée habituelle est cependant de trois à quatre ans.

La mort est le fait soit d'accès asphyxiques aigus (P. KOCH), soit d'affections pulmonaires (ZEMAN, T. WEINBERG), soit enfin de l'insuffisance cardiaque consécutive à la stase pulmonaire.

Les récurrences locales sont fréquentes ; quel que soit le traitement, on les observe dans un délai relativement court : un mois (RUTTIN, T. WEINBERG), quatre mois (CITELLI) ; deux ans (SCHRÖTTER, T. WEINBERG), quatre mois (CITELLI). Deux ans (SCHRÖTTER) est une durée exceptionnelle.

Il n'a jamais été signalé des métastases à distance.

En cours d'évolution, les complications sont rares. Des hémoptysies abondantes ont été observées (SCHRÖTTER, T. WEINBERG) ; l'hémothorax, les paralysies récurrentielles (SCERENSEN), les compressions médiastinales (LANIOL) sont rarement signalées.

Du point de vue anatomique, les auteurs sont d'accord pour reconnaître que d'une manière générale, le développement des sarcomes de la trachée est très lent. SCHRÖTTER rapporte un cas qui nécessita plusieurs interventions chirurgicales avec survie d'une vingtaine d'années.

Ces néoplasmes peuvent récidiver *in situ* ou disparaître sans infiltrer la paroi (SEROUDE). Ils tendent à s'accroître surtout en largeur et à combler ainsi la lumière du conduit, ce qui explique les troubles dus à cette obstruction. CLANS cite même un cas où la trachée était comblée sur toute sa hauteur.

Les anneaux cartilagineux de la trachée s'opposant généralement au développement excentrique du sarcome, c'est surtout vers la paroi postérieure que celui-ci cherche à s'extérioriser : il arrive ainsi à perforer l'œsophage et à déterminer des fistules œso-trachéales. En outre, les nerfs récurrents qui ne sont que comprimés, au début de l'accroissement de la tumeur, ne tarderont pas à être à leur tour englobés dans la masse tissulaire néoplasique.

Quand la tumeur sarcomateuse comporte un pédicule, on peut observer des hémorragies parfois mortelles, soit au cours de l'ablation chirurgicale de ces tumeurs, soit lorsqu'elles s'éliminent spontanément, en bloc ou par lambeaux comme dans l'observation de KRYZE, cité par SEROUDE.

Le pronostic est d'abord fonction de la période évolutive, mais le diagnostic précoce n'étant pratiquement jamais porté, seul intervient le type histologique. Il est relativement bénin dans les sarcomes à cellules fusiformes (AMERSBACH) ; un cas n'avait pas récidivé au bout de trois ans (NORSK) ; un autre cas après un an et demi (KRYZE) ; un dernier après un an (SEIFFERT). Il est plus grave dans les autres types histologiques.

TRAITEMENT

Le traitement médical ne peut être que sédatif (morphine) ou adjuvant (repos, antispasmodique, expectorants, toni-cardiaques, oxygénothérapie).

L'ablation de la masse tumorale et sa stérilisation demeurent les buts de toute thérapeutique active.

Les méthodes chirurgicales sont : l'ablation par les voies naturelles ou par trachéotomie, la résection trachéale partielle ou totale.

Par laryngoscopie directe, par trachéoscopie, on peut enlever la tumeur à l'aide d'une anse froide ou galvanique, soit plus simplement par curettage. Les risques d'hémorragie sont minimes. La trachéotomie, dont l'étendue peut s'adapter au volume de la tumeur avec une large voie d'accès sur la lumière trachéale et rendre possible l'ablation de la plupart des sarcomes trachéaux quelle que soit leur localisation, a de plus des indications d'urgence dans le cas d'accès asphyxiques graves.

La résection trachéale partielle longitudinale (RUTTIN) aboutit fatalement à la sténose ultérieure ; la résection transversale partielle (SOERENSEN, SCHIFFERS) ne peut être utilisée que s'il s'agit de tumeurs pédiculées bien repérées, ce qui est exceptionnel.

La résection trachéale totale est une intervention très mutilante qui n'empêche pas les récidives.

Les méthodes physiothérapiques

Roentgenthérapie pénétrante et curiethérapie intratrachéale (AMERSBACH) ont rarement été utilisées seules.

Pour la roentgenthérapie, on utilise des rayons émis sous 250 Kv filtrés (1 mm, 2 CU + 2 mm. Al), en séances quotidiennes de 250 r. jusqu'à obtenir la dose totale de 6.000 r. environ.

Pour la curiethérapie, on utilise des tubes de 25 milligrammes de sel avec filtres de laiton et d'aluminium (tubes de Dominici) ou avec filtres d'or que l'on porte au contact de la lésion. Deux procédés peuvent être utilisés : soit l'introduction du tube dans une sonde creuse, soit la mise en place du tube à la pince, le tube étant amarré par deux fils solides qui en permettent l'extraction. On pratique ainsi dix à douze séances de 45 à 60 minutes, à raison d'une séance tous les trois ou quatre jours.

Les méthodes mixtes sont les procédés les plus utilisés. Deux principales sont à retenir : l'ablation endoscopique suivie de roentgenthérapie (NORSK, PAIDOPOULOS, HASSMANN, notre malade) ou l'ablation par les voies naturelles ou par stomie trachéale, suivie de la mise en place de tubes de radium (ABBATE),

Cependant, bien que le sarcome de la trachée ait surtout une malignité locale, et quelle que soit la méthode thérapeutique mise en œuvre, la récurrence est la règle. Les longues survies constatées, l'amélioration des troubles fonctionnels et généraux, justifient toutes les tentatives thérapeutiques, mais ne doivent pas faire oublier que quelle que soit sa localisation, « le sarcome est le pire des cancers, il récidive toujours » (DUBREUILH).

CONCLUSIONS

— Du point de vue étiologique, les sarcomes primitifs de la trachée sont des tumeurs rares qui s'observent à tous les âges de la vie.

— L'anatomie pathologique précise la nature de la tumeur et peut diriger la thérapeutique. Les sarcomes fibroblastiques sont les plus fréquents ; notre thèse relate un cas exceptionnel d'histio-cyto-sarcome

— Du point de vue clinique, grande variabilité de symptômes depuis la simple gêne fonctionnelle et la simple dyspnée jusqu'à l'asphyxie.

— Dans leur évolution, ces tumeurs n'ont aucune tendance à l'envahissement progressif.

— Enfin, la thérapeutique des sarcomes primitifs de la trachée varie suivant les auteurs. Elle consiste soit en exérèse plus ou moins large, soit enfin en une méthode mixte, comme celle que nous avons employée pour notre malade, à savoir, exérèse de la tumeur suivie de roentgenthérapie.

Dans l'ensemble, les résultats sont peu encourageants.

BIBLIOGRAPHIE

SCHRÖTTER. — Extirpation d'un sarcome de la trachée. *Med. Woch. Vien.*, 1868.

HURSTEL. — Du cancer de la trachée. *Thèse*, Paris, 1881, n° 246.

H. BERGEAT. — Sarcome du larynx et de la trachée. *Monatsch. für Ohren...*, 1895.

PRUTA. — Sarcome primitif de la trachée. *Archiv. ital. di Laryn.*, 1899.

LEMOINE. — Etude sur les tumeurs de la trachée. *Thèse*, Paris, 1900, n° 33.

KILLIAN. — Un cas de sarcome de la trachée. *Archiv. f. Laryngol.*, XII, 3, 1902.

HEYNINX. — Polype trachéal myxo-sarcomateux. *Archives interna. de Laryngol.*, 1905, n° 67.

SCHRÖTTER. — Sarcome de la trachée. Iéna, 1906.

THEISEN. — Tumeurs de la trachée. *Archiv. of. Otol.*, décembre 1906.

CITELLI. — Sur deux cas intéressants des tumeurs malignes : une des sinus frontaux et des fosses nasales, l'autre du larynx et de la trachée. 13^e Congrès de la Société ital. de Laryng. 1910., in *Archiv. ital. di Otol.* 1910 IV et V.

ROLLANDE. — Sarcome de la trachée opéré par la voie externe. *Revue de Laryng.*, 1911, p. 325.

MARSHIK. — Chondrome ou chondrosarcome du premier anneau trachéal. *Soc. Vien. d'O.R.L.*, janvier 1912.

INGERSOLL. — Sarcome primitif de la trachée. *Annal. of Otol.*, 1914, p. 633-635.

LOMBARD et BALDENWECK. — Sur un cas de fibro-adénome de la trachée. *Annales des mal. de l'oreil.*, 1914, p. 491.

BERGEN. — Contribution à l'étude du sarcome primitif de la trachée. *Hygica*, 1916, p. 765 à 775.

SEYMON. — Cure apparente d'un endothéliome ou sarcome de la trachée. *The Journal of Laryng.*, août 1918.

JONES. — Endothéliome ou sarcome de la trachée. *Soc. de Laryng., Rhinol., Otol.*, 1918, p. 33.

SCHIFFERS. — *In Traité des maladies du larynx et de la trachée* par LANNOIS, LERMOYEZ, MOURE et SEBILEAU, 1921, p. 962 à 983.

MASSON P. — Les tumeurs in *Diagnostic de Laboratoire*, T. II, Traité de pathologie médicale et de thérapeutique, 1923.

KRYZE. — Sarcome primitif de la trachée. *Congrès des Soc. tchec. d'O.R.L.*, Prague, juin 1926.

TANTURRI. — Lympho-granulomatose primitive maligne de la trachée. *Rass. ital. de O.R.L.*, 1927, I.

HUGUENIN. — Le cancer primitif du poumon. *Thèse*, Paris, 1928.

MINNINGERODE. — Les tumeurs des voies respiratoires et des bronches. *Handbuch des Hals. Ohrenheilkunde*, 1929, p. 481-543.

BOUIN. — Eléments d'histologie. *Félix Alcan*, Paris, 1929.

GRYNFELTT. — Trame collagène et fibrillogène dans les sarcomes du tissu conjonctif. *Bull. Assoc. française pour l'étude du cancer*, t. XVIII, n° 5, 1929.

GRYNFELTT. — Envassement de la trachée par un épithélioma thyroïdien et métaplasie épidermoïde du revêtement cilié de ce conduit, *Soc. Sc. med. et biol. de Montpellier et du Languedoc méditerranéen*, juin 1930.

E. WATSON-WILLIAMS. — Sarcome de la trachée. *Roy. Soc. of Med.* octobre 1931, p. 1637-1638.

J. E. BARATOUX. — Tumeurs malignes primitives de la trachée. Etude clinique. *Thèse*, Paris, 1932, n° 614.

SEIFFERT. — Fibro-sarcome trachéal. *Archiv. ital. per le mal. della trachée, bronchi, œsoph.*, 1932, n° 1.

PLONSKIER. — Sur la participation de la trachée dans la lymphosarcomatose généralisée. *Zeit. f. Krebs*, 1932, p. 467 à 480.

SÆRENSEN et SCHÆTZ. — Sarcome de la trachée. *Clin. O.R.L. Gener.*, décembre 1933.

JACQUES et HOCHÉ. — Tumeur de la trachée. *Bronchos., Oesoph. Gastros.*, n° 3, 1934.

L.G. RICHARDS. — Fibro-sarcome de la trachée. *Cong. de la Soc. An. de Bronchos.* juin 1934.

G. LANGE. — Sarcome de la trachée. *Zeit. f. Hals.* 1934 p. 462.

GRIGOUROFF G. — L'apparition de fibrilles dans l'épithélium... *Cr. Soc. de biol.*, 17 mars, p. 265 336.

AMERSBACH. — Sur les tumeurs trachéales et les tumeurs kystiques du larynx. *Réun. O.R.L. de Tchéco-Slovaquie*. Prague, 8. XII. 1935.

ABBATE Luigi. — Sarcome de la trachée chez l'enfant, curiethérapie endo-trachéale avec succès. *Archiv. für. Ohr. Nas. und Kehlkopf.* 1935, p. 179 à 186.

LEROUX Robert. — Les cancers primitifs de la trachée. Etude anatomo clinique. *Annales d'O.R.L.* 1935, p. 493 à 521.

PORTMANN et LANIOL. — Un cas de tumeur de la trachée. *Revue de Laryngologie*, 1936, p. 110.

P. MOUNIER-KUHN. — Indications et technique des applications endo-bronchiques de radium. *Bronchos. Oesophag. et Gastros.* 1936, n° 4, p. 347.

CHEVALIER-JACKSON et CHEVALIER-L. JACKSON. — Bronchoscopie dans les affections broncho-pulmonaires. *Monog. O.R.L. internat.* n° 27, 1936.

ALTMANN. — Modifications du larynx et de la trachée dans les affections du système lymphatique. *Monats. fur Ohren.* février 1937, p. 138.

PICH-GERTRAUDE. — A propos d'une formation maligne extraordinaire de la trachée. *Fra. Z. Path.* 1937, p. 190 à 202.

RUTTIN. — Ostéosarcome de la trachée. Opération. Guérison. A propos de la technique de la résection partielle de la paroi trachéale. *Soc. O.R.L. de Vienne*, 1937.

PAIDOUPOULOS. — Sarcome trachéal. *Soc. grecque d'O.R.L. Athènes*, 22. 11, 1937.

J. VILLARD. — Les cancers de la trachée à symptomatologie broncho-pulmonaire. *Thèse de Lyon*, 1938, n° 21.

A. SÈROUDE. — Tumeurs malignes primitives de la trachée. *Thèse Toulouse*, 1938.

HASSMANN. — Quelques cas rares de sarcomes primitifs de la trachée et de sarcome primitif rétro-pharyngé. *Polski, Prz. oto-laryng.*, octobre 1938.

TOBIAS WEINBERG. — Sarcome of the trachéa. Report of two cases. *Am. J. Cancer*. New-York, octobre 1939, n° 2, p. 201 à 208.

GUIBERT H.L., BETOULIERES P. et FABRE L. — Un cas exceptionnel d'histio-cyto-sarcome de la trachée. Etude anatomopathologique avant et après roentgenthérapie. *Bull As-soc. franç. pour l'étude du cancer*, 1943.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

En ma qualité de Censeur de tour,
j'ai lu la Thèse ayant pour titre :

**LES SARCOMES PRIMITIFS
DE LA TRACHÉE**

Je pense que la Faculté peut en
permettre l'impression.

Montpellier, le 27 Mai 1943

Le professeur,
TERRACOL

VU :
Montpellier, le 29 Mai 1943
Le doyen,
G. GIRAUD

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Montpellier, le 31 Mai 1943
Le Recteur,
SARRAILH

La Faculté de médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

